



Особенности течения системной склеродермии на примере клинического случая



Выполнила: студентка 6 курса медицинского факультета ХНУ
им. В.Н. Каразина Довгань Владислава

Научные руководители: асс. каф. Силенко И. Ю., асс. каф. Голубкина Е.А.,
проф. Яблучанский Н.И.

Введение



- ❖ Среди аутоиммунных заболеваний соединительной ткани системная склеродермия является одним из важнейших представителей.
- ❖ Актуальность этого заболевания в первую очередь связана с его полисиндромностью, полиэтиологичностью, сложным и недостаточно изученным патогенезом.
- ❖ Прогрессирующий характер системной склеродермии, а также преимущественное поражение женщин репродуктивного возраста и высокий уровень инвалидизации являются факторами, которые свидетельствуют о необходимости дальнейшего изучения особенностей течения, а также возможных диагностических и лечебных мероприятий.
- ❖ Каждый случай системной склеродермии является уникальным, следовательно каждый пациент требует исключительно индивидуального подхода для достижения наилучших результатов лечения.

Определение

Системная склеродермия (ССД), или прогрессирующий системный склероз (М34.0), – хроническое аутоиммунное заболевание, характеризующееся

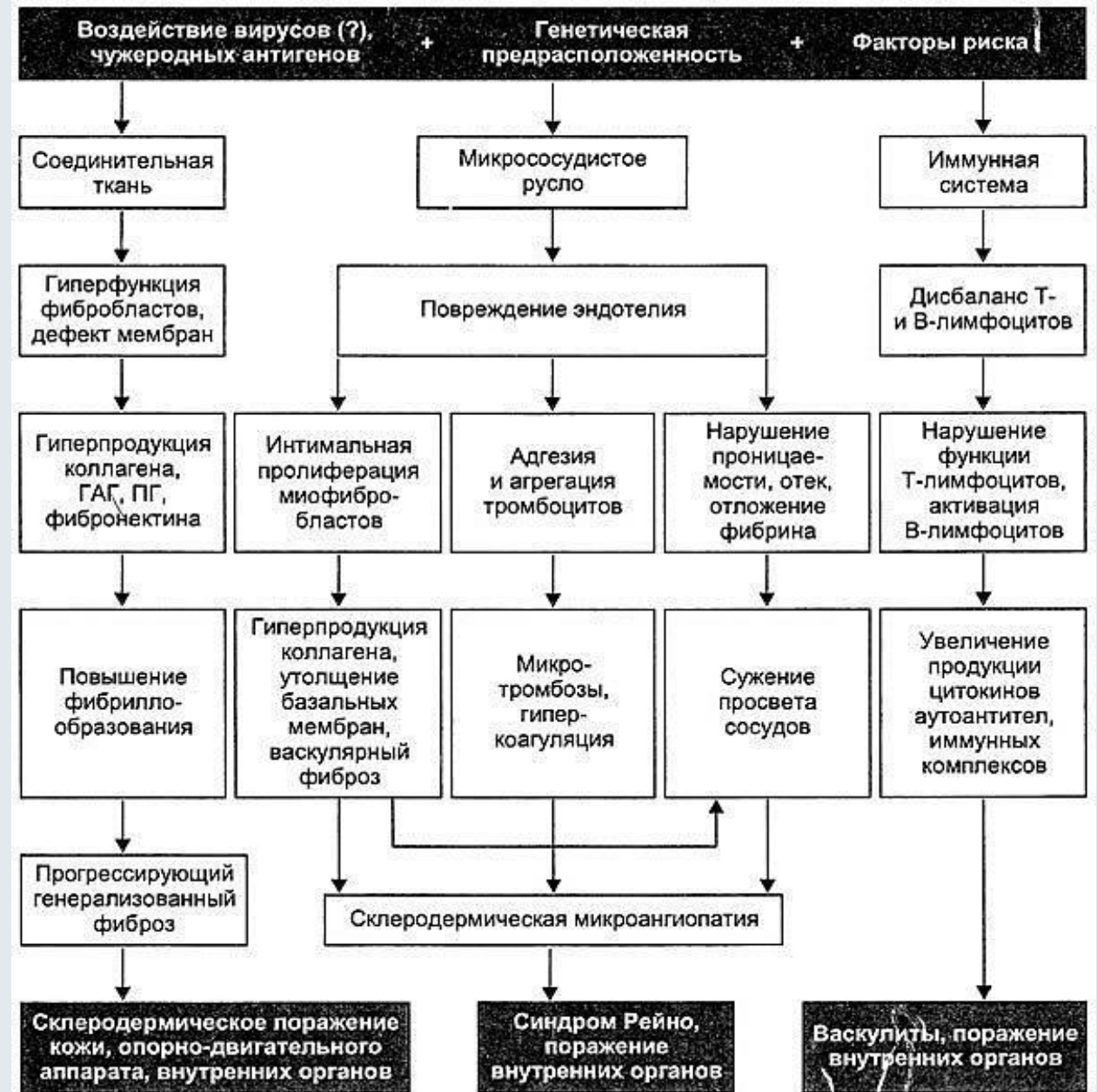
- ❖ генерализованной микроангиопатией,
- ❖ иммунной дисрегуляцией,
- ❖ активацией процессов фиброобразования.

Эпидемиология

- Первичная заболеваемость колеблется от 3,7 до 19,0 на 1 млн населения в год.
- ССД чаще встречается у женщин (соотношение 5—7 к 1) в возрасте 30—60 лет.

Этиология и патогенез ССД

Этиология ССД не известна, но есть провоцирующие факторы: вирусы, токсины, длительный контакт с бензином, поливинилхлоридом, кремниевой пылью, некоторые лекарственные средства (блеомицин, триптофан), употребление некоторых пищевых продуктов (например, недоброкачественного растительного масла), травмы, переохлаждения, гормональные нарушения. Также определена генетическая предрасположенность к ССД.



Клиническая классификация ССД

Течение	<ul style="list-style-type: none">❖ Острое (быстро прогрессирующее)❖ Подострое❖ Хроническое
Стадия развития	<ul style="list-style-type: none">I - начальнаяII - генерализованнаяIII - терминальная
Степень активности	<ul style="list-style-type: none">0 – отсутствуетI - низкаяII - умереннаяIII - высокая
Клиническая форма	<ul style="list-style-type: none">❖ Диффузная склеродермия❖ Лимитированная склеродермия❖ Склеродермия без склеродермы❖ Перекрестный (overlap) синдром

Клинические особенности ССД

- Поражение кожи и сосудов – плотный отек, индурация, атрофия, с-м Рейно, ulcerация, гиперпигментация, телеангиэктазии, симптом «кисета»;
- Костно-мышечная система – полиартрит, контрактуры, полимиозит, кальциноз, остеолиз;
- Поражение сердца – миокардит, кардиосклероз перикардит, нарушения ритма, проводимости;
- Поражение легких – интерстициальная пневмония, фиброзирующий альвеолит, плеврит, пневмосклероз;
- Пищеварительная система – эзофагит, стриктуры пищевода, дуоденит, колит, с-м мальабсорбции;
- Поражение почек – острая, хроническая нефропатия



Критерии ССД (ACR)

“Большой” критерий – проксимальная склеродермия: симметричное утолщение, уплотнение и индукция кожи проксимальнее пястнофаланговых и плюснефаланговых суставов. Изменения могут локализоваться на лице, шее, грудной клетке, животе.

“Малые” критерии:

- склеродактилия – перечисленные выше кожные изменения, ограниченные пальцами;
- мелкие рубцы на кончиках пальцев или потеря ткани подушечек пальцев;
- двусторонний базальный пневмофиброз, при рентгенологическом обследовании – сетчатые или линейноузловые тени, наиболее выраженные в базальных участках легких, или проявления по типу “сотового легкого”.
- ❖ Для установления диагноза ССД необходимо наличие “большого” критерия или двух “малых” критериев

Наша пациентка

- Пол женский
- Возраст 39 лет
- Место жительства Харьков
- Место работы Не работает. Инвалид III группы.

Жалобы

- отечность, синюшность кистей (появляется на холоде, длится до 5-6 часов, чаще в осенне-зимний период)
- боли в кистях жгучего характера, усиливающиеся в ночное время (длятся долго, до полусуток, стихают в покое, самостоятельно)
- зябкость и онемение кистей и стоп (чаще в прохладное время года, иногда даже в тепле – постоянно носит перчатки и теплые носки)
- тугоподвижность суставов кистей, скованность по утрам около 2 часов, боли в мышцах спины, не связанные с физической нагрузкой;
- затруднение глотания твердой пищи, изжога;
- головные боли (4-5 раз в неделю, давящие, пульсирующие, часто связаны с изменением погоды, проходят самостоятельно)
- чувство стягивания кожи на лице (постоянно)
- общая слабость, быстрая утомляемость

Anamnesis morbi

- Считает себя больной с 2008 года (после родов впервые появились зябкость и онемение пальцев кистей, побледнение пальцев на холоде). Обратилась к участковому терапевту, даны рекомендации избегать переохлаждения, лечение не назначено.
- Январь 2013 – резкое ухудшение самочувствия после простудного заболевания: появились боли в суставах кистей, их отечность. Постепенно заболевание прогрессировало: боли во всех суставах конечностей, тугоподвижность суставов, скованность по утрам, боли в мышцах спины, чувство стягивания кожи на лице, учащенное сердцебиение, одышка при увеличении бытовых нагрузок, нарушение прохождения твердой пищи по пищеводу, выпадение волос, осиплость голоса, снижение массы тела.
- В октябре 2013 обратилась в поликлинику к терапевту. Обследована: в КАК (12.10.13) – СОЭ 42 мм/ч. Направлена на консультацию к ревматологу, курс обследования и лечения в ревматологическом отделении. Диагноз: системная склеродермия, II стадия, подострое течение, активность II ст., с поражением кожи, сосудов, суставов, пищевода, иммунологическими нарушениями. Назначен метипред (20 мг/сутки). •

Anamnesis morbi (2)

- **Декабрь 2013 - прогрессирование синдрома Рейно несмотря на терапию. Остеолизис ногтевой фаланги 1 пальца левой кисти. В настоящее время принимает: метипред (8 мг/сутки), вазонат, магникор, энелбин, амлодипин.**
- **Отмечает ухудшение самочувствия в осенне-зимний период на фоне смены метеоусловий (похолодание). С января 2014 года регулярно (2 раза в год) проходит курсы лечения в ревматологическом отделении. (Последнее стационарное лечение – с 09.03.2017 по 20.03.2017. Состоит на диспансерном учете. Инвалид III группы.**

Anamnesis vitae

- Росла и развивалась согласно возрастным нормам.
- 1 беременность, 1 ребенок. Замужем.
- Не работает с 2015 года.
- Перенесенные заболевания: ОРВИ, эпидемический паротит, ветряная оспа в детстве, пневмония (май 2016), гайморит.
Оперирована по поводу катаракты обоих глаз (март 2016).
- Туберкулез, сахарный диабет, гепатит А, язвенную болезнь, аллергические реакции отрицает.
- Вредные привычки отрицает.
- Наследственный анамнез не отягощен.
- Жилищные и санитарно-гигиенические условия: удовлетворительные.
- Питание: регулярное, рациональное.
- Физическая активность: малоподвижный образ жизни.

Объективный статус

- Общее состояние средней степени тяжести. Сознание ясное, положение активное, Телосложение правильное, гипостеник. Температура тела - 36,8°C.
- Кожные покровы и видимые слизистые бледные, чистые, снижен тургор и влажность кожи. Кожа уплотнена, стянута, с-м «кисета»
- Периферические лимфоузлы: не пальпируются
- Периферические отеки отсутствуют
- Щитовидная железа: не пальпируется.
- Молочные железы без уплотнений.
- Грудная клетка астеническая, мышцы плечевого пояса слабо развиты, лопатки отстают от спины. Тип дыхания грудной.



«Кисет» вокруг рта.

Объективный статус

- Перкуторно над легкими ясный легочной звук, аускультативно: дыхание жесткое, хрипов нет. Частота дыхания - 18/мин
- Границы относительной сердечной тупости не изменены, аускультативно тоны сердца несколько приглушены, не расщеплены, чистые во всех точках выслушивания. ЧСС - 64 уд./мин, соответствует пульсу. АД - 110/70 мм. рт. ст., симметрично на обеих руках.
- Язык - влажный, обложен белым налетом. Живот при пальпации - мягкий, чувствительный в эпигастрии; печень у края реберной дуги, размеры печени по Курлову - 7-8-9 см, селезенка не пальпируется.
- Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон.
- Стул - без особенностей, мочеиспускание свободное, безболезненное.

Исследование костно-мышечной системы

Кисти рук: гипотермия, выраженный цианоз пальцев. Дилатация капилляров в области ногтевого ложа. Утолщение, отек и индурация кожи пальцев кистей, сглажены контуры лучезапястных суставов, пальпаторная болезненность в них, мышечная сила снижена – 3 балла, сжатие кистей в кулак – 80%. Дефект ногтевой фаланги I пальца левой кисти.

Тип движения	Лучезапястные суставы	Локтевые суставы	Коленные суставы
Сгибание	Правый: 40°, левый: 40°	Правый: 40°, левый: 40°	Правый: 130°, левый: 120°
Разгибание	Правый: 40°, левый: 50°	Правый: 180°, левый: 170°	Правый: 180°, левый: 180°
Нормы (разгибание/сгибание)	65°/75°	180°/40°	70°/130°

Кисти рук



Гипотермия, выраженный цианоз пальцев. Дилатация капилляров в области ногтевого ложа. Утолщение, отек и индурация кожи пальцев кистей, сглажены контуры лучезапястных суставов, пальпаторная болезненность в них, мышечная сила снижена – 3 балла. Дефект ногтевой фаланги I пальца левой кисти. С-м Рейно.

План обследования

1. Клинический анализ крови
2. Клинический анализ мочи
3. Биохимический анализ крови (общий белок, мочеви́на, креатинин, си́аловые кислоты, серомукоиды, глюкоза крови, АСТ, АЛТ)
4. Анализ крови на системные и аутоиммунные заболевания: антинуклеарные антитела, Ig G к двухспиральной ДНК, к хроматину, к рибосомальному протеину, к Sm, к Sm/RNP, к RNP, к Scl, к Jo, к центромеру B.
5. Рентгенологическое исследование ОГК, ЖКТ
6. УЗИ щитовидной железы, сердца, органов брюшной полости и малого таза, почек, вен верхних конечностей,
7. КТ кистей
8. РВГ сосудов верхних конечностей
9. ЭКГ
10. Консультация гастроэнтеролога, сосудистого хирурга

Клинический анализ крови (18.10.2017)

Показатель	Результат	Норма
Гемоглобин	121 г/л	120-140 г/л
Эритроциты	$4,0 \cdot 10^{12}/л$	$3,7-4,7 \cdot 10^{12}/л$
Цв.Показатель	0,85	0,85-1,05
Лейкоциты	$7,3 \cdot 10^9/л$	$4,0-9,0 \cdot 10^9/л$
Палочкоядерные	3%	1-6%
Сегментоядерные	68%	47-72%
Эозинофилы	1%	0,5-5%
Лимфоциты	25%	19-37%
Моноциты	3%	3-10%
СОЭ	12	2-15 мм/ч
Тромбоциты	$240 \cdot 10^9/л$	$180 - 320 \cdot 10^9/л$

Заключение: без патологических изменений

Клинический анализ мочи (18.10.2017)

Показатель	Результат	Референтные значения
Цвет	Желтый	Светло-желтый
Удельный вес	1017	1,001-1,040
Мутность	Умеренная	Отсутствует
Белок	нет	До 0.033
Сахар	нет	нет
Ацетон	нет	нет
Лейкоциты	4-6 в п/зр	0-6 в п/зр
Эритроциты	не обнаружены	нет
Соли	не обнаружены	нет
Слизь	увеличенное количество	нет
Бактерии	не обнаружены	нет

Заключение: без патологических изменений

Биохимический анализ крови (19.10.2017)

Показатель	Результат	Референтные значения
Общий белок, г/л	78	54-78
Мочевина, ммоль/л	2,9	1,7-8,3
Креатинин, ммоль/л	0,059	0,7-1,4
Сиаловые кислоты усл.е.	140	135-200
Серомукоиды, ед.	0,130	0,13-0,2
Глюкоза крови, ммоль/л	5,5	3,3-5,5
АСТ, ед	23	<41
АЛТ, ед	23	<40

Заключение: без патологических изменений

Серологический анализ крови (13.03.2017)

Показатель	Результат	Референтные значения
Антинуклеарные антитела (ANA)	Положительный	
Двухспиральная ДНК, IgG	1	<4 - отрицательный результат, 4-9- сомнительный, >10- положительный
Хроматин, IgG	> 8	<1 - отрицательный результат, >1- положительный
Рибосомальный протеин, IgG	< 0,2	<1 - отрицательный результат, >1- положительный
SS-A 52/60, IgG	> 6,5	<1 - отрицательный результат, >1- положительный
Sm, IgG	1,1	<1 - отрицательный результат, >1- положительный
Sm/RNP, IgG	> 8	<1 - отрицательный результат, >1- положительный
RNP, IgG	> 8	<1 - отрицательный результат, >1- положительный
Scl-70, IgG	0,3	<1 - отрицательный результат, >1- положительный
Jo-1, IgG	< 0,2	<1 - отрицательный результат, >1- положительный
Центромер В, IgG	< 0,2	<1 - отрицательный результат, >1- положительный

Заключение: увеличены титры ANA, IgG к хроматину, SS-A 52/60, Sm, Sm/RNP, RNP

Инструментальные методы исследования

- **Рентгенологическое исследование органов грудной клетки (09.02.2017):** В легких без очаговых и инфильтративных изменений, корни структурны, синусы свободны. Сердце, аорта – в пределах возраста.
- **Рентгенологическое исследование желудочно-кишечного тракта (09.02.2017).** Скользящая аксиальная грыжа пищевого отверстия диафрагмы (ПОД) 1 ст. Гастроэзофагеальный рефлюкс. Рефлюкс-эзофагит? Полип пищевода? Косвенные признаки дисфункции ЖВП.
- **Электрокардиография (16.10.17):** ритм синусовый, правильный, ЧСС=62 уд/мин; снижение процессов реполяризации.
- **Эхокардиография (16.10.17):** без патологических изменений

Инструментальные методы исследования

- УЗИ органов брюшной полости и почек (17.03.2017): печень не увеличена, контуры ровные, структура однородна, сосудистый рисунок не изменен, портальная вена 9 мм, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка, почки без особенностей.
- УЗИ щитовидной железы (07.02.17): патологии не выявлено.
- УЗИ органов малого таза (09.02.17): эхо-признаки полипов эндометрия
- УЗИ вен верхних конечностей (10.02.2017): глубокие и подкожные вены верхних конечностей без признаков тромбозов и клапанной недостаточности
- Реовазография сосудов верхних конечностей (10.02.2017): в бассейне кисти слева кровенаполнение снижено на 29%, легкая гиповолемия, тонус крупных и средних артерий в норме, тонус мелких артерий и артериол в норме, тонус венул в норме; справа кровенаполнение снижено на 49%, умеренная гиповолемия, тонус крупных и средних артерий в норме, тонус мелких артерий и артериол в норме, тонус венул в норме
- КТ кистей (28.01.2015): КТ-признаки артроза мелких суставов кистей, максимально выраженного в межфаланговом суставе I пальца левой кисти

Рентгенограмма кистей (13.03.2017)

- На сравнительной рентгенограмме кистей определяется костный дефект ногтевой фаланги I пальца левой кисти, укорочение (состояние после оперативного вмешательства), нечеткость смежных замыкательных пластинок межфалангового сочленения I пальца левой кисти с элементами краевой резорбции, кистовидная перестройка структуры головок пястных костей двух кистей, пятнистый остеопороз мелких костей запястья



Консультации узких специалистов

- Консультация гастроэнтеролога: эзофагит, гастроэзофагеальный рефлюкс, скользящая аксиальная грыжа ПОД I ст;
- Консультация сосудистого хирурга: с-м Рейно, ишемия III ст.;
- Конс гинеколога: полипы эндометрия, рекомендовано оперативное вмешательство.

Диагноз

Основной: Системная склеродермия, II стадия (генерализованная), подострое течение, активность I ст., с поражением кожи (отек, индурация), сосудов (синдром Рейно, ишемия III ст.), суставов (полиартрит с преимущественным поражением суставов кистей, лучезапястных, стоп, Rö-изменения II степени, ФН I ст.), пищевода (эзофагит, гастроэзофагеальный рефлюкс, скользящая аксиальная грыжа ПОД I ст.).

Сопутствующий: Полип эндометрия. Состояние после оперативного лечения по поводу катаракты обоих глаз (март 2016).

Лечение

1. Соблюдение режима труда и отдыха.
2. Санация очагов хронической инфекции.
3. Исключить: физнагрузки, переохлаждения, инсоляция.
4. Диетическое питание – стол № 1.
5. Диспансерное наблюдение ревматолога, сосудистого хирурга, терапевта, окулиста, гастроэнтеролога, гинеколога по месту жительства.
6. Медикаментозная терапия:
 - Метипред 8 мг в сутки – постоянно
 - Трентал по 100 мг 3 раза в день – 2 месяца
 - Суприлекс по 10 мг 3 раза в день – 1-2 месяца
 - Омез по 20 мг 1 раз в день – с 1 по 10 число каждого месяца
 - Амлодипин по 1,25 мг 1 раз в день – длительно
 - Магникор по 75 мг после ужина – длительно

Выводы

- На примере данного клинического случая можно отчетливо наблюдать полисиндромность и прогрессирующее течение системной склеродермии.
- Пример нашей пациентки подтверждает, что замедления в обращении к врачу, постановке диагноза и начале лечения в случае склеродермии приводит к неконтролируемой декомпенсации состояния, коррекция которой возможна лишь при незамедлительном назначении медикаментозной терапии.
- На фоне рационального назначения глюкокортикостероидов и вазодилататоров в индивидуально подобранных дозах возможно добиться стойкого улучшения состояния пациентов с системной склеродермией.



Спасибо за внимание!

